

In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects medical documents written by Algerian assistant professors, professors or any other health practicals and teachers from the same field.

Some articles are subject to the author's copyrights.

Our team does not own copyrights for the most content we publish.

"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to be in contact with all authors.

If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com to settle the situation.

All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.

Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.



Hérédité mitochondriale

1)Définition: l'hérédité mitochondriale dite également hérédité cytoplasmique, suit un mode de transmission non Mendélienne.

2)Propriété :

- ✓ Possède son propre ADN appelé ADNmt.
- ✓ Il s'agit d'un ADN circulaire (deux brins)

3) le génome mitochondrial :

- Petite de taille : 16563 pb dont :
 - 13 gènes codent pour des protéines de la chaîne respiratoire.
 - 2 ARN ribosomiques
 - 22 ARNt
- Il existe 2 à 10 copies d'ADN mt par mitochondrie et nombreuses mitochondries / cellule.
- L'ADNmt est répliqué indépendamment de l'ADN nucléaire(ADNn)
- Il présente 10 fois plus de mutations que l'ADNn (à cause de l'absence du système de correction lors de réplication)
- Pas d'introns.
- Possède son code génétique.

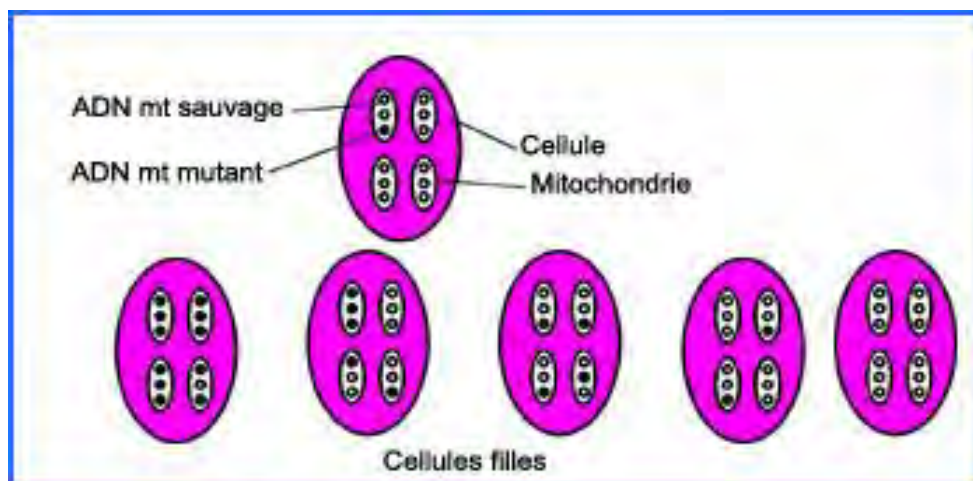
Remarque :

Dans la même cellule cet ADN mitochondrial peut être :

- **Homoplasmie de même type (sauvage ou muté)**
- **hétéroplasmie de types différents (sauvage et muté)**

Chez les patients porteurs d'une mutation de l'ADN mitochondrial, une même cellule ou une même mitochondrie peut contenir à la fois des molécules normales et des molécules mutées : c'est **l'hétéroplasmie**.

- A l'inverse, on parle d'**homoplasme** lorsque toutes les molécules d'ADN mt d'un individu portent la mutation.
- En cas d'hétéroplasmie ; lors de divisions cellulaires, molécules normales et mutées réparties au hasard dans les cellules filles. => proportion des deux types de molécules très variable entre les différents individus d'une même famille, et entre les différents tissus d'un même individu.



4) mode de transmission :

- ✓ Les maladies d'origine mitochondriale touchent les hommes et les femmes de façon comparable.
- ✓ Une personne malade a sa mère malade. (Exclusivement maternel)
- ✓ Les femmes malades transmettent la maladie à tous leurs enfants quel que soit leur sexe.
- ✓ Les hommes malades ne transmettent pas la maladie à leurs enfants.

Donc la transmission des maladies mitochondriales est maternelle.

- ✓ Une mutation au niveau de l'un de ces gènes peut être à l'origine d'une maladie mitochondriale, mais à transmission Mendélienne(peut être autosomique dominante ou récessive).

Remarque :

Certaines fonctions mitochondriales sont contrôlées par des gènes nucléaires.

- La réplication
- La stabilité de l'ADNmt
- La fission des mitochondries

5)les maladies mitochondriales :

- ✓ Les maladies mitochondriales varient dans leurs sévérités, il peut s'agir de symptômes bénins ou des symptômes beaucoup plus graves.
- ✓ L'expressivité de la maladie dépend de la proportion des mitochondries anormales et du tissu touché.
- ✓ Les organes les plus touchés : le foie, les muscles, le cerveau, les reins, et les cellules de l'appareil respiratoire. (ils ont plus besoins d'énergie).
- ✓ Les cytopathies mitochondriales sont dues principalement à un déficit de la chaîne respiratoire, et se manifestent souvent avant l'âge de un an.

Quelques maladies mitochondriales

- **Le diabète mitochondrial (3% des cas)**
- **Myopathie mitochondriale (enfant, adulte)**
- **Maladie d'Alpers (encéphalopathie épileptique et fibrose hépatique).**
- **Atrophie optique de Leber.**

